

## · 病例报告 ·

# 先天性肝外门腔静脉分流并下 消化道出血 1 例

陈诚豪 王大勇 李小松 邱晓虹

先天性肝外门腔静脉分流是一种罕见的先天性门静脉畸形, Abernethy 在 1793 年首次报道, 也称为 Abernethy 畸形<sup>[1]</sup>。国内外文献报道 60 余例<sup>[2,3,4]</sup>。而先天性肝外门腔静脉分流并发下消化道出血的病例, 文献中并未见报道。我院近期收治 1 例, 现报告如下。

患儿, 女, 3 岁, 因“间断便血 2 年余”入院。患儿出生后 10 个月开始, 无明显诱因出现大便带血, 不与大便相混, 每次量不多, 无发热、腹痛、腹泻等表现, 曾在外院行纤维结肠镜检查, 疑为“溃疡性肠炎”, 行保守治疗无效, 仍间断便血, 先后输入悬浮红细胞 3 个单位, 转来我院。

入院体查: 未见明显贫血貌, 心音有力, 心率 98 次/分, 腹平坦, 软, 无压痛, 未扪及包块, 肠鸣音 2 次/分。肛门指检: 食指进入肛门顺利, 直肠壁光滑, 未触及异常包块, 拔出指套无血迹。肛周和会阴部可见紫色异常血管影。

实验室检查: 血常规: RBC  $3.05 \times 10^{12}/L$ , Hg 74 g/L, WBC  $6.2 \times 10^9/L$ , PLT  $375 \times 10^9/L$ ; 大便常规: 软便带血, 潜血(+), RBC 10 个/HP; 肝功能未见

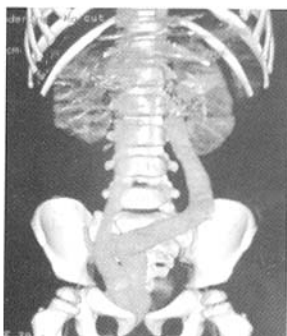


图 1 门静脉细, 肠系膜下静脉自起始部起明显异常扩张, 迂曲走行。

明显异常; 腹部 B 超见一异常粗大的肠系膜静脉血管, 自上腹部至盆腔, 与盆底直肠旁小血管吻合, 紧贴直肠右缘沿左腹向上汇入肠系膜上静脉, 约  $1.8 \text{ cm} \times 1.7 \text{ cm}$ , 直肠乙状结肠内未见占位性病变, 各小肠形态可, 未见占位性病变, 肝胆胰脾肾(一); 腹部增强 CT 检查见(图 1)

门静脉细, 肠系膜下静脉自起始部起明显异常扩张, 直径达  $15 \sim 20 \text{ mm}$ , 迂曲走行, 下达直肠静脉丛右侧后和右侧髂内静脉直接交通, 右侧髂内静脉也明

显扩张, 达  $16.8 \text{ mm}$ , 下腔静脉粗细不等, 最宽  $21 \text{ mm}$ , 肝段相对较细, 肠系膜上静脉稍显扩张, 并环绕肠系膜上动脉呈漩涡状, 肠系膜稍厚, 脾稍大。

入院后在全麻下行纤维结肠镜检查, 见乙状结肠肠壁粘膜异常血管分布, 直肠充血明显, 齿状线见异常血管团。术中见腹腔异常粗大的血管, 延脊柱旁向头端延伸, 直径最大处约  $3.2 \text{ cm}$ ; 将通向乙状结肠呈树根样异常分布的血管分离逐一结扎, 并用可吸收线缝扎肛周血管团。术后第 3 天开始进食, 康复顺利。半年后随访, 大便正常, 血常规检查: RBC  $4.55 \times 10^{12}/L$ , Hb  $106 \text{ g/L}$ 。

讨论 1793 年 Abernethy 首次发现先天性肝外门腔静脉分流, 其可能原因考虑为: ①胚胎发育异常<sup>[5]</sup>或其他原因造成门静脉和下腔静脉之间形成了异常分流通道, 使肝门静脉血流灌注不足, 门静脉发育不良、变细。②门静脉畸形<sup>[7]</sup>导致门静脉高压, 形成了肝外的门、腔静脉分流, 从而降低了门静脉压力, 甚至可恢复到正常。其血流动力学变化均为门静脉血通过肝外异常分流进入腔静脉, 肝门静脉血流灌注不足。Howard 等<sup>[1]</sup>根据先天性门脉血离肝分流方向将 Abernethy 畸形分为端一侧型分流(I 型)和侧一侧型分流(II 型)。本例考虑为 Abernethy 畸形 II 型。

门静脉畸形的治疗方法根据畸形的不同类型及病人的情况而定, 目前尚无统一的认识和成熟的治疗经验, 主要有以下治疗方法: ①保守治疗, 主要是保护肝功能。②不可阻断分流血管, 只解决继发出血的问题, 如结扎通向肠道的异常血管, 或切除出血的肠管等, 否则可引起门脉血栓等严重的不良后果。③脾切除, 改善脾大和脾功能亢进。④肝移植<sup>[9]</sup>, 适合于 I 型患者。

## 参 考 文 献

- 1 Howard ER, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts—the Abernethy malformation (Review)[J]. J Pediatr Surg, 1997, 32: 494–497.
- 2 Conor P. Murray, Shi-Joon Yoo, et al. Congenital

作者单位: 首都医科大学附属北京儿童医院(100045)。

(下转第 79 页)

## ·病例报告·

## 新生儿坏死性小肠结肠炎合并睾丸鞘膜脓肿 1 例

顾 琦 赵 平

我院近期收治 1 例新生儿坏死性小肠结肠炎合并肠穿孔、双侧睾丸鞘膜脓肿。现报告如下。

患儿,男 7 d,足月自然分娩,第 2 胎,顺产,因呕吐、发热、腹胀等在当地医院治疗无缓解,腹胀加重。以腹腔脏器穿孔转入我院。体查:T 36.6℃,P169 次/min,R29 次/min,Bp 66/25mmHg,SpO<sub>2</sub>75%,精神反应差,口唇发绀,干燥皲裂。腹部膨隆,见腹壁静脉显露,腹软,全腹未扪及包块,无明显压痛及反跳痛,移动性浊音阴性,叩诊呈鼓音,肠鸣音消失,双侧阴囊红肿明显,局部皮肤无破溃,质地较硬,无明显触痛,双侧睾丸未触及。急行剖腹探查术,术中见腹腔内有大量气体溢出,有大量粪便样渗液及脓苔,肠管相互粘连,空肠及回肠肠壁色暗红,蠕动尚可,盲肠距回盲部 2 cm 处可见一直径约 0.5 cm 穿孔,有粪便溢出。阑尾位于盲肠后位。顺行切除阑尾后,自穿孔处放置菌状橡胶管于肠腔内,予双荷包缝合固定,另戳孔行阑尾单腔造瘘术。术后予抗炎、对症、禁食,静脉高营养支持治疗。术后第 3 天双侧阴囊肿胀仍未消退,双侧阴囊 B 超,提示囊性占位性病变,左侧为 31 mm × 20 mm × 8 mm,右侧为 23 mm × 19 mm × 10 mm,囊壁毛糙,双侧睾丸血流无异常,行双侧阴囊穿刺抽出脓液,双侧阴囊底部切开引流,各引流出约 4 ml 脓液。探针探查脓腔至皮下环,证实为双侧鞘膜脓肿,予每日清洁换药。患儿术后 1 周进食配方奶,10 d 后阴囊红肿消退,阴囊切口及

腹部切口甲级愈合。术后 2 周拔除盲肠造瘘管,4 d 后造瘘口闭合,痊愈出院。


讨论 新生儿坏死性小肠结肠炎是以小肠和结肠缺血性坏死为特征的肠道炎症性疾病。出现肠坏死、肠穿孔时多需急诊手术处理。术中宜根据肠管病变范围采取不同的手术方式。NEC 合并双侧睾丸鞘膜脓肿鲜有报道。在胎儿妊娠发育早期,由下腹部腹膜形成一突起进入腹股沟且逐渐延伸至阴囊底部,形成鞘突管。约 90% 的儿童鞘突管在胎儿出生前从腹股沟内环处向下逐渐闭塞、萎缩形成纤维条索,仅在睾丸部鞘膜留有空隙,为睾丸固有鞘膜腔,与腹腔不通。如果鞘突管的闭塞过程出现异常,鞘突管全部或部分持续开放,可导致睾丸鞘膜腔与腹腔之间有不同程度的沟通,形成各类斜疝或鞘膜积液。其中 60% 发生于右侧,15% 发生于双侧<sup>[1]</sup>。NEC 患儿发生肠穿孔、急性腹膜炎,腹腔内肠内容物经未闭塞的鞘突管进入并聚集于睾丸鞘膜腔,感染形成鞘膜脓肿。故 NEC 合并肠穿孔、腹膜炎的患儿(特别是早产儿)应同时观察双侧腹股沟、阴囊的表现。如出现阴囊红肿,应注意与新生儿睾丸急症(睾丸扭转)、嵌顿疝进行鉴别。行双侧睾丸及精索彩色多普勒血流测定,有助于排除新生儿睾丸扭转、睾丸炎等睾丸急症。

## 参 考 文 献

- 1 Principles of Pediatric Surgery, O'Neill J A Jr, 主编, 吴晔明主译, 小儿外科原则[J]. 第二版, 北京: 北京大学医学出版社, 2006, 5: 463.
- 2 (上接第 78 页) extrahepatic portosystemic shunts[J]. *Pediatr Radiol* 2003;33: 614-620.
- 3 陈国庭, 李恒平. Abernethy 畸形一例[J]. *中华普通外科杂志*, 2005, 20(5): 328.
- 4 夏建国, 董胜翔. 先天性门静脉畸形的彩色多普勒超声诊断[J]. *World Chin Digestol*, 2004, 12(6): 1376-1379.
- 5 陈勇, 赵剑波. Abernethy 畸形的影像学表现[J]. *中华放射学杂志*, 2005, 39(8): 874-876.
- 6 Watanabe A. Portal-systemic encephalopathy in non-cirrhotic patients: classification of clinical types, diagnosis and treatment (Review) [J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2000, 15: 969-979.
- 7 Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein; two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies [J]. *J Pediatr Surg*, 1994, 29: 1239-1241.
- 8 Akahoshi T, Nishizaki T, Wakasugi K, et al. Portal-systemic encephalopathy due to a congenital extrahepatic portosystemic shunt: three cases and literature review [J]. *Hepatogastroenterology*, 2000, 47: 1113-1116.
- 9 Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, et al. Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children [J]. *J Pediatr Surg*, 2001, 36: 1026-1031.

作者单位: 甘肃省妇幼保健院小儿外科(兰州, 730050)。

# 先天性肝外门腔静脉分流并下消化道出血1例

作者: 陈诚豪, 王大勇, 李小松, 邱晓虹  
作者单位: 首都医科大学附属北京儿童医院, 100045  
刊名: 临床小儿外科杂志   
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY  
年, 卷(期): 2007, 6(2)  
被引用次数: 2次

## 参考文献(9条)

1. Shinkai M;Ohhama Y;Nishi T Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children 2001
2. Akahoshi T;Nishizaki T;Wakasugi K Portal-systemic encephalopathy due to a congenital extrahepatic portosystemic shunt:three cases and literature review 2000
3. Morgan G;Superina R Congenital absence of the portal vein,two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies 1994
4. Watanabe A Portal-systemic encephalopathy in noncirrhotic patients:classification of clinical types,diagnosis and treatment (Review) 2000
5. 陈勇;赵剑波 Abernethy畸形的影像学表现[期刊论文]-中华放射学杂志 2005(08)
6. 夏建国;董胜翔 先天性门静脉畸形的彩色多普勒超声诊断[期刊论文]-World Chin Digestol 2004(06)
7. 陈国庭;李恒平 Abernethy畸形一例[期刊论文]-中华普通外科杂志 2005(05)
8. Conor P Murray;Shi-Joon Yoo Congenital extrahepatic portosystemic shunts 2003
9. Howard ER;Davenport M Congenital extrahepatic portocaval shunts-the Abernethy malformation (Review) 1997

## 引证文献(2条)

1. 李震, 汪忠镐, 赵克, 卞策, 韩冰, 郭巍, 崔琦, 霍小森, 王雷永 Abernethy畸形致下消化道出血的诊治[期刊论文]-中国普外基础与临床杂志 2010(1)
2. 李震, 吴继东, 汪忠镐, 卞策, 侯高峰, 霍小森, 王雷永 肝前型门静脉高压症的诊治[期刊论文]-中国普外基础与临床杂志 2009(12)

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200702033.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200702033.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: b46e94c2-97ee-4cc9-b7b8-9ed40110d231

下载时间: 2011年4月29日